Lane Medical Library

UEBER AMYOTROPHISCHE LATERALSCLEROSE.

INAUGURAL-DISSERTATION

ZUR

ERLANGUNG DER DOCTORWÜRDE

IN DER

MEDICIN UND CHIRURGIE

VORGELEGT DER

MEDICINISCHEN FACULTÄT

DER

FRIEDRICH-WILHELMS-UNIVERSITÄT ZU BERLIN

UND

ÖFFENTLICH ZU VERTHEIDIGEN

AM 26. FEBRUAR 1885

VON

HEINRICH SACHS

AUS HALBERSTADT.

OPPONENTEN:

Nathanaël Peltesohn, cand. med.
Moritz Goldschmidt, cand. med.
Hugo Simon, Dd. med.

BERLIN.
Druck von Alb. Jacoby, Berlin C.,
König-Strasse 45.

Dem Andenken

seines verstorbenen Vaters

Dr. LUDWIG SACHS

sowie

seinem Onkel Herrn

CASPER ROTHMANN

in Liebe und Dankbarkeit

gewidmet vom

VERFASSER.

Unter Zugrundelegung derselben pathologisch-anatomischen Affection der medulla spinalis und oblongata werden von zwei der bedeutendsten Forscher auf dem Gebiete der Neuropathologie zwei Krankheitsbilder beschrieben, die neben ähnlichem Auftreten und ähnlichem Verlaufe doch so durchschlagende Unterschiede zeigen, dass man sie als scharf von einander zu trennende Krankheitsspecies auffassen muss. Die graue Degeneration der Hinterseitenstränge in Verbindung mit degenerativer Atrophie der grossen Ganglienzellen der Vordersäulen des Rückenmarks und der ihnen entsprechenden Nervenkerne in der medulla oblongata wird von Leyden als Grundlage der progressiven amyotrophischen Bulbärparalyse, von Charcot als Ursache der von ihm sogenannten amyotrophischen Lateralsclerose bezeichnet, und jeder der beiden Forscher sucht die Fälle des andren möglichst zur Unterstützung der eignen Behauptungen mit heranzuziehen. Während aber Leyden im Stande war, seine Ausführungen durch eine Anzahl klassischer Beispiele zu begründen, waren die Fälle, die Charcot für seine Ansicht anführt, in der Minderzahl und zum Theil nicht vollkommen beweiskräftig. Es sind indessen namentlich in den letzten Jahren eine Anzahl von Krankheitsfällen beobachtet und veröffentlicht worden, die dem von Charcot gezeichneten klinischen Krankheitsbilde völlig entsprechen und die sich mit der progressiven Bulbärparalyse Leydens absolut nicht decken lassen. Eine Zusammenstellung dieser Fälle dürfte daher keine undankbare Arbeit sein.

Den Anlass, mich mit dieser Sache näher zu beschäftigen, gaben mir zwei Fälle, die ich Gelegenheit

hatte in der Poliklinik des Herrn Prof. Mendel zu beobachten, von denen der eine zweifellos der zu behandelnden Krankheit zuzurechnen ist, während sich der andere, zweifelhaftere, durch eine interessante und gewiss seltene Complication auszeichnet. Ich möchte mir erlauben, meinem verehrten Lehrer, Herrn Prof. Mendel, der mir bei der Bearbeitung des Themas mit Rath und That zur Seite gestanden hat, auch an dieser Stelle dafür meinen herzlichsten Dank auszusprechen.

Zwei Fragen scheinen mir bei der Untersuchung der amyotrophischen Lateralsclerose nicht scharf genug auseinandergehalten werden zu können.

1. Existirt eine genügende Anzahl von Krankheitsfällen, um klinisch das von Charcot gezeichnete Bild begründen zu können?

2. Entspricht diesem klinischen Bilde eine Systemerkrankung des Rückenmarkes und welche?

Der Umstand, das Charcot zur Bezeichnung der von ihm beschriebenen Krankheit die von ihm vermuthete anatomische Grundlage wählte, hat wohl den Anlass gegeben, dass heute die verschiedenen Autoren mit dem Namen der a. Lscl. verschiedene Dinge bezeichnen und denselben bald für das klinische Krankheitsbild Charcots, bald für eine bestimmte Läsion der medulla anwenden, für die er übrigens auch nicht einmal völlig passt. Bei den Zweifeln, die von so gewichtiger Seite gegen die von Charcot angegebene anatomische Ursache der Krankheit erhoben worden sind, halte ich es für das richtigste, den — eigentlich anatomischen — Namen „amyotrophische Lateralsclerose" nur zur Bezeichnung des klinischen Krankheitsbildes anzuwenden.

Ich beabsichtige zunächst zur Beantwortung der ersten Frage die hierher gehörigen Krankheitsfälle, so viele ich in der Literatur habe auffinden können, ohne Berücksichtigung der pathologischen Anatomie zusammenzustellen, um daraus den Typus der a. Lscl. ableiten zu können. Es hat ja keinen Werth, über die pathologisch-anatomische Grundlage einer Krankheit zu streiten, so lange dieselbe selbst nicht als klinisch wohl characterisiertes Individuum vorhanden ist.

1. Charcot[2]). Frau von 45 Jahren.

Erkrankung mit Schwäche und leichten ziehenden Schmerzen in den Beinen. Allmählich entwickeln sich Lähmung der Arme mit Rigidität und fibrillären Zuckungen, dann Erschwerung der Sprache. Im Laufe eines Jahres kommt es zu folgendem Krankheitsbilde: Paralyse, Massenatrophie, Rigidität und Beugecontractur der Arme; Parese und geringe Rigidität der Beine ohne Atrophie; an allen Sehnen Auftreten von Reflexen; klonische Bewegungen der Beine bei mechanischer Reizung der Achilles- oder der Patellarsehne; schlaffe Lähmung der Halsmuskuslatur; Erscheinungen der Bulbärparalyse mit Vertiefung der Nasolabialfurchen; Auftreten zahlreicher Runzeln im Gesicht als Zeichen einer Contractur der entsprechenden Muskeln. Weiterhin totale Anarthrie und Schlingbeschwerden. Keine Störung von Seiten der Sensibilität oder der Sinnesorgane, der Functionen des Rectums und der Blase, der Psyche. Tod nach $2^1/_2$ Jahr.

2. Charcot[2]). Mann von 35 Jahren.

Beginn der Krankheit mit Schwäche des linken Arms, dann des linken Beins. Es folgen die gleichen Erscheinungen rechts und Erschwerung der Sprache. Im Verlaufe eines Jahres Entwicklung einer vollständigen Paralyse und hochgradiger Atrophie und Rigidität der Beine. Spastischer Gang[3]). Fussklonus und entsprechende Erscheinungen in der gesammten Beinmuskulatur. Erscheinungen der Bulbärparalyse; schwerfällige Sprache; Schlingbeschwerden.

3. Charcot[2]). Frau von 45 Jahren.

Erkrankung mit Rigidität und Schwäche des rechten, nach sechs Monaten auch des linken Arms. Nach einem Jahre Schwäche der Beine und Erschwerung der Aussprache. Nach $1^1/_2$ Jahren Contracturen der Gesichtsmuskulatur, auch des m. frontalis; leichte Lippenlähmung, Speichelfluss; monotone Sprache; Rigidität des Nackens; Contracturen der Arme (vergl. Fall 4); Steigerung der Sehnenreflexe; spastischer Gang.

4. Kahler und Pick[4]). 64 jährige Tagelöhnerin.

Beginn der Krankheit mit Muskelzuckungen in den Armen und auffallender Verschlechterung der Sprache. Nach einigen Monaten Schwäche, Abmagerung und ziemlich rasche Entwicklung einer Beugecontractur der Arme. Fast gleichzeitig Schwäche der Beine. Nach 3/4 Jahr: Schlaffe Lähmung der Muskulatur der unteren Gesichtshälfte, der Zunge und des weichen Gaumens; Atrophie der Zunge; Speichelfluss; schlaffe Lähmung der Halsmuskulatur; starke Abmagerung der Thoraxmuskeln; hochgradige Atrophie der Armmuskulatur; Contractur der Adductoren der Oberarme; Beugecontractur der Unterarme; Contractur der Hände in Pronations- und Flexionsstellung, Beugecontractur aller Phalangealgelenke; die Contracturen können nur mit bedeutender Kraftanstrengung passiv überwunden werden; an den unteren Extremitäten sind nur geringe Beugebewegungen der Oberschenkel möglich; Rigidität in den Adductoren und Flexoren der Oberschenkel; keine Atrophie der Beine; überall Auftreten starker Sehnenreflexe; Fussklonus; keine fibrillären Zuckungen; die elektrische Erregbarkeit der Vorderarmmuskeln ist etwas herabgesetzt, sonst, soweit überhaupt noch Muskeln vorhanden sind, normale Verhältnisse; Schlingbeschwerden. In den letzten Tagen Beugecontractur der Unterschenkel. Tod durch Pneumonie nach vorhergegangener vollkommener Lähmung der Schlingmuskulatur. Dauer 1 3/4 Jahr.

5. Rigal (Charcot[2]). Mann von 35 Jahren.

Erkrankung mit Schwäche und Rigidität des linken, bald darauf des rechten Arms. Sehr bald Abmagerung der Hände. Vier Monate später Schwäche und Zuckungen in den Beinen. Einen Monat später bietet der Kranke folgendes Bild: Contracturen der Arme genau wie im vorigen Fall; die Contractur wird stärker beim Versuch einer passiven Streckung; hochgradige Parese der Arme; Parese und Rigidität der Beine; doppelseitige Lähmung des Gesammtfacialis; Rigidität der Gesichts-, Hals- und Rumpfmuskulatur. Nach weiteren fünf Monaten:

Verminderung der Contracturen der Arme; Störungen der Sprache und des Schlingens. Exitus letalis. Dauer 13 Monate.

6. Nixon[5]). Mann von 35 Jahren.

Beginn der Krankheit mit leichten Schmerzen, Schwäche und Steifigkeit des linken, bald darauf auch des rechten Arms. Sehr bald Abmagerung und Zuckungen in der Armmuskulatur. Nach zwei Monaten Schwäche und Rigidität der Beine. Fast gleichzeitig damit Erscheinungen der Bulbärparalyse.

Im Laufe der nächsten sieben Monate kommt es allmählich zu Atrophie der Zunge; anarthrischen Störungen der Sprache, Schlingbeschwerden; hochgradiger Atrophie der Arme. Die Contracturen lösen sich wieder. Keine Atrophie der Beine. Spastischer Gang.

7. Berger[6]). Frau von 37 Jahren.

Erkrankung mit Schwäche und Schwerfälligkeit der Arme und Beugecontractur der Zeigefinger. Gleichzeitig auffällige Schwäche der Beine; Pat. bleibt leicht mit der Fussspitze hängen. Unter sehr geringen Schmerzen verschlimmert sich die Parese schnell. Leichter Tremor in den Beinen. Im Verlaufe von vier bis fünf Wochen rapide fortschreitende Muskelatrophie der Arme. Die Parese derselben wird zu totaler Paralyse; die Functionsstörung ist stärker, als es der Atrophie entsprechen würde. Fibrilläre Zuckungen in den Armmuskeln. Beugecontractur sämmtlicher Finger; Contractur im Ellbogen- und Schultergelenk. Parese der Beine, Paralyse im Peroneusgebiet. Rigidität der Beinmuskulatur. Steigerung der Haut- und Sehnenreflexe und Auftreten starker Sehnenreflexe an Orten, wo im normalen Zustande keine vorhanden sind; Fussklonus; spastischer Gang. Leichte Atrophie der Rückenmuskeln. Keine Störung der Sensibilität, der Sinnesorgane, der Psyche, der Funktionen des Rectums und der Blase. Etwa nach einem halben Jahre leichte Zuckungen der Lippen- und Kinnmuskulatur. Nach weiteren drei Monaten: Erschwerung der Articulation und des Schlingens; fibrilläre Zuckungen der Zunge.

Im Laufe des nächsten Jahres entwickeln sich: totale Anarthrie; beträchtliche Schlingbeschwerden. Es kommt zu vollkommener Paralyse der Muskulatur der Extremitäten und des Halses. Dabei erscheinen die Arme wie skeletiert, während die Beine keine beträchtliche Abmagerung zeigen. Es entwickeln sich dyspnöische Anfälle, die allmählich stärker werden. In einem solchen erfolgt der Tod. Dauer etwa $1^3/_4$ Jahr.

8. Adamkiewicz[7]). Frau von 30 Jahren.

In Folge eines heftigen Schreckes Abort, mühsame Sprache und mühsamer Gang. Im Laufe der nächsten fünf Jahre kommt es zu vollkommener Anarthrie; Unmöglichkeit zu gehen; Speichelfluss; Schlingbeschwerden. In der letzten Zeit bot Pat. etwa folgendes Bild dar: Paralyse und hochgradige Abmagerung der gesammten Körpermuskulatur von den vom Mundfacialis versorgten Muskeln an abwärts. Von Muskelbewegungen sind ausser denen der oberen Gesichtshälfte nur geringe Flexionen der Beine und leichte Lippenbewegungen möglich. Sämtliche noch vorhandenen Muskelmassen sind rigide. Sehnen- nnd Hautreflexe erscheinen gesteigert. Die elektrische Prüfung ergiebt an verschiedenen Muskeln die verschiedenartigsten Resultate. Sensibilität, Sinnesorgane, Psyche, Funktionen des Rectums und der Blase sind bis zum Tode intakt. Der Tod erfolgt plötzlich durch Erstickung. Dauer etwa 8 Jahre.

9. Kussmaul-Maier[8]). Frau von 48 Jahren.

Beginn der Krankheit mit schneller Ermüdung beim Sprechen. Später Erschwerung des Schluckens und Vermehrung der Speichelsecretion. Im Laufe des nächsten Jahres entwickelt sich vollkommene Anarthrie. Die Zunge erscheint atrophisch und zeigt fibrilläre Zuckungen. Der Mund steht offen und ist in die Breite gezogen. Die Naso-labialfalten sind vertieft. Allgemeine Abmagerung der Muskeln der Arme und Beine en masse. Gefühl von Kälte in den Füssen; heftige Schmerzen in den Oberschenkeln. Es kommt nun zu Wadenkrämpfen, dann zu allgemeinen Zuckungen des ganzen Körpers.

Im Laufe des zweiten Jahres geht die Fähigkeit zu gehen gänzlich verloren. Der linke Arm erscheint total paralytisch. Es entwickelt sich eine Beugecontractur der Hand und der Finger linkerseits. Die Sensibilität, die Functionen des Rectums und der Blase erscheinen intakt. Tod durch Erschöpfung nach $2^1/_4$ Jahr.

10—13. Seeligmüller[9]). Vier Geschwister im Alter von $1^3/_4$—10 Jahren.

Bis zu $^3/_4$ Jahren sind die Kinder vollkommen gesund. Dann kommt es zur Entwicklung einer Parese der Beine, der Arme und des Halses, die sich allmählich zu totaler Paralyse steigert. Später entwickelt sich eine ebenso verbreitete hochgradige Atrophie der gesammten Körpermuskulatur. Dann kommt es zu Rigidität, endlich zu Contracturen sämmtlicher Muskeln. Das Schultergelenk setzt passiven Bewegungen lebhaften Widerstand entgegen; der Ellbogen erscheint leicht gebeugt; die Hand ist abduciert und proniert; die Finger eingerollt; letztere können activ langsam und mühselig gestreckt werden, alle passiven Bewegungsversuche sind schmerzhaft. Das Knie ist halb gebeugt; der Fuss befindet sich in Equino-varus-stellung mit fester unüberwindlicher Contractur der Wadenmuskeln. Endlich, nach etwa vierjähriger Dauer des Leidens tritt totale Lähmung der Lippen, der Zunge und des weichen Gaumes auf. Die Sprache nimmt einen nasalen Ton an, wird dann immer undeutlicher und geht schliesslich ganz verloren. Es kommt zu Schlingbeschwerden und Salivation. Dabei sind die Sehnenreflexe hochgradig ausgebildet. Es erscheint „trépidation spinale“ [2]), während der Fussklonus in Folge der starken Contractur der Wadenmuskeln fehlt. Dabei erscheinen Psyche, Sensibilität und Sinnesorgane, Innervation des Rectums und der Blase durchaus intakt. Die Kinder zeigen sehr deutlich die verschiedenen Stadien der Krankheit.

14. Marie[10]).

Bedeutende Atrophie der Arme. Rigidität der Muskulatur aller vier Extremitäten, die bei Bewegungsver-

suchen zunimmt. Erhebliche Steigerung der Sehnenreflexe. Der Tod erfolgt durch Decubitus. Dauer etwa 3 Jahre.

15. Dr. Coxwell[11]). Frau von 47 Jahren.

Atrophie beider Arme und Contractur derselben in Semiflexion und Pronation. Theilweise Lähmung beider Beine ohne Atrophie. Atrophie der Zunge. Paralyse der Schlund- und Gaumenmuskulatur.

16. Mierzejewski und Erlitzki[12]). Frau von 33 Jahren.

Parese aller vier Extremitäten mit stark ausgeprägter Atrophie ganzer Muskelgruppen. Rigidität und Contracturen der Muskeln, besonders der Flexoren der Füsse, Hände und Finger. Bedeutende Sprachstörung; Atrophie der Zunge. Die Sehnenreflexe sind verstärkt. Die elektrische Erregbarkeit erscheint in den nicht afficierten Muskeln normal, in den atrophischen herabgesetzt. Die Sensibilität u. s. w. ist intakt. In den letzten Lebenswochen kommt es zu Schlingbeschwerden. Dauer etwa 1 Jahr.

17. Blumenthal[13]). Mädchen von 12 Jahren.

Nach einem heftigen Schreck Entwicklung von Sprach- und Schlingstörungen, Speichelfluss; Parese und Rigidität der Arme, dann auch der Beine. Im Laufe der nächsten drei Monate entwickeln sich Contracturen der Mund- und Zungenmuskulatur, der Muskeln des Halses, der Arme und der Beine; spastischer Gang; Atrophie der Arme; geringe Atrophie der Beine. Im Schlafe lässt die Starre der Muskeln nach, um nach dem Erwachen bei der ersten willkürlichen Bewegung wieder einzutreten. Die Intelligenz, die Sensibilität, die Functionen des Rectums und der Blase sind intakt. Später wird die Rigidität der Muskeln stärker; die Thorax-, die Abdominal-, die Rückenmuskulatur werden ebenfalls davon ergriffen. Nur die obere Gesichtshälfte bleibt frei. Es kommt zu unwillkürlichen Muskelzuckungen. Die Sehnenreflexe erscheinen bedeutend erhöht, die Hautreflexe normal. Es treten fibrilläre Zuckungen der Ge-

sichtsmuskeln auf. Die elektrische Erregbarkeit verhält sich in verschiedenen Muskeln verschieden; ausgesprochene Entartungsreaktion existiert nicht. Später lässt die Rigidität einzelner Muskeln nach. Die Entwicklung der ganzen Affection geschieht im Verlaufe eines Jahres.

18. Worms [14]). Mann von 30 Jahren.

Erkrankung mit lebhaften Schmerzen in der Wirbelsäule und den Beinen. Mehrere Jahre später bestehen Parese der Lippen und des Gaumens; Lähmung und Atrophie der Zunge, unverständliche Sprache, Speichelfluss. Hochgradige Atrophie der Muskeln des Halses und der Arme. Am Vorderarm ist nur der pronator teres erhalten und fest contrahiert. Diess Contractur lässt sich nur unter lebhaften Schmerzen des Pat. überwinden. Klauenstellung der Hand. Parese der Beine ohne Atrophie und Contractur. Fibrilläre Zuckungen. Im Schlafe häufig Erectionen und Pollutionen. Tod in einem asphyctischen Anfalle während einer acuten Bronchitis. Dauer beinahe 4 Jahre.

19. Stricker-Remak. [15]) Mann von 26 Jahren.

Erkrankung mit Schwere und Schwäche in den Gliedern. Es entwickelt sich eine Parese der Arme mit fibrillären Zuckungen und Contracturen im m. pectoralis; Steigerung der Sehnenreflexe. Spastische Erscheinungen an den Beinen. Dann kommen Sprachstörungen und fibrilläre Zuckungen der Zunge, sowie Schlingbeschwerden hinzu. Erst später kommt es zu Atrophie der Arme, von den kleinen Handmuskeln beginnend. Es treten dann Anfälle von Dyspnoe auf. Schliesslich besteht atrophische Parese im Facialisgebiet; Lähmung und Atrophie der Zunge; Rigidität der Wangenmuskeln; hochgradige Atrophie der Muskeln der Arme, der Brust, des Halses und Rückens; Atrophie und Rigidität der Beinmuskulatur. Unverständliche Sprache, erhebliche Schlingbeschwerden. Keine Störung der Sensibilät u. s. w. Der Tod erfolgt durch Erschöpfuug. Dauer 3 Jahre.

Zu diesen Fällen kommen noch einige hinzu, die mir in der Literatur nicht zugänglich gewesen sind. Es

genügen aber die angeführten vollständig, um daraus das wohl characterisierte und in typischen Fällen unverkennbare klinische Krankheitsbild der a. Lscl. zu construieren.

Die Krankheit beginnt in der grossen Mehrzahl der Fälle mit den Erscheinungen einer leichten Sprachstörung und anderen Symptomen, die auf eine Erkrankung der von der medulla oblongata aus innervierten Muskeln hindeuten. Diese „bulbären" Erscheinungen treten in einzelnen Fällen von vornherein bedeutend in den Vordergrund. Gewöhnlich aber kommt es zunächst zu einer Affection der oberen Extremitäten, die auch die Scene eröffnen kann. Zu einer meist in wenigen Monaten zu fast totaler Paralyse fortschreitenden Parese der Arme gesellt sich eine ebenfalls rapide zunehmende Atrophie der Muskeln, die ganze Muskelgruppen en masse befällt und schliesslich vom ganzen Arm nichts weiter als Haut und Knochen übrig lässt. Gleichzeitig, früher oder später, als die Atrophie tritt eine zunehmende Rigidität der Muskeln ein, die ihren lebhaftesten Ausdruck in Contracturen findet, die die befallenen Glieder in typischen Stellungen fixieren. Die Oberarme sind an den Thorax gepresst und nach innen rotiert, die Vorderarme im Ellbogengelenk mehr oder weniger flectiert, die Hände flectiert und proniert, die Finger in sämtlichen Gelenken gebeugt. Diese Contracturen bilden einen lebhaften, oft unüberwindlichen Widerstand für passive Bewegungen, die meist nur unter lebhafter Schmerzempfindung in geringem Grade ausgeführt werden können.

Später, in seltenen Fällen fast gleichzeitig oder selbst früher, kommt es zur Schwäche und endlich zur vollständigen Paralyse der Beine, die sich ebenfalls mit Rigidität der Muskeln, seltener mit ausgesprochenen Contracturen verbindet. Dagegen tritt die Atrophie, die an den Armen in so hohem Grade ausgesprochen ist, hier mehr zurück. Sie kann ganz fehlen und ist nur in seltenen Fällen einigermassen stark ausgeprägt. Aus der Verbindung der paretischen mit der spastischen Affection der Beine resultiert eine Erscheinung, die unsere Krankheit mit der spastischen Spinalparalyse und der multiplen

Cerebro-spinal-sclerose gemein hat, der von Erb[3]) genauer beschriebene spastische Gang der Kranken.

Endlich kommt es zum Auftreten resp. zur Steigerung der bereits vorhandenen bulbären Erscheinungen. Die anfänglich mühsame nasale Sprache wird immer undeutlicher, bis zuletzt vollkommene Anarthrie eintritt, bewirkt durch eine immer vollständiger werdende Lähmung der Mund-, Zungen- und Gaumenmuskulatur. Auch diese Lähmung verbindet sich in einzelnen, aber durchaus nicht in allen Fällen mit spastischen Erscheinungen. Der Mund erscheint in die Breite gezogen, der Unterkiefer wird nach der Brust heruntergezerrt, die Nasolabialfalten sind vertieft, zahlreich auftretende Runzeln lassen die andauernde Contraction der kleinen Gesichtsmuskeln erkennen. Meistens kommt es zu einer Atrophie der entsprechenden Muskeln, namentlich der Zunge. Ist der Mundverschluss mangelhaft, so fliesst der Speichel beständig aus dem Munde heraus; zuweilen scheint die Speichelsecretion vermehrt zu sein. Durch Fortschreiten der Lähmung auf Pharynx und Larynx wird das Schlingen hochgradig erschwert. Die zu verschluckenden Bissen gerathen bald in die Nase, bald in den Kehlkopf. Die der Bewegung der Kiefer dienenden Muskeln werden ebenfalls in einzelnen Fällen von der Erkrankung ergriffen.

Auch die Hals- und Rumpfmuskulatur pflegt nicht frei zu bleiben und zeigt zuweilen schon in früher Zeit die Erscheinungen der Atrophie und Rigidität. Doch kommt es bei der Muskulatur des Halses — wie bei der Gesichtsmuskulatur — häufig zu einer schlaffen Lähmung, so dass der Kopf nicht aufrecht gehalten werden kann, sondern kraftlos nach irgend einer Seite herabfällt.

Fibrilläre Zuckungen der Muskeln sind nicht in allen Fällen vorhanden. Die elektrische Prüfung der Muskeln und Nerven ergiebt nicht nur in den verschiedenen Fällen, sondern zuweilen schon bei den verschiedenen Muskeln desselben Kranken ein sehr verschiedenes Verhalten. Von ganz normalen Zuständen bis zur aus-

gesprochensten Entartungsreaktion findet man alle möglichen Uebergänge und Combinationen.

Zu diesen Affectionen der Muskeln gesellen sich die Erscheinungen einer bedeutend gesteigerten Reflexerregbarkeit der Sehnen, während die Hautreflexe sich in der Mehrzahl der Fälle normal verhalten. Der Patellar-, der Cubitalreflex sind bedeutend verstärkt; an allen möglichen Sehnen treten kräftige Reflexe auf, die im normalen Zustande nicht vorhanden zu sein pflegen. Namentlich zeigt die Achillessehne dies Symptom, das sich auch im Vorhandensein des Fussklonus ausdrückt. Häufig kommt es zu der von den Franzosen sogenannten „épilepsie spinale“[2]): Bei leisen sensiblen Erregungen gerathen die willkürlich ganz unbeweglichen Beine in die lebhaftesten zitternden und zuckenden Bewegungen. Endlich pflegen auch ohne nachweisbare äussere Veranlassung Zuckungen und klonische Krämpfe einzelner Muskeln und selbst des ganzen Körpers aufzutreten.

Ein wichtiges Symptom in der letzten Periode der Krankheit bilden Anfälle von Dyspnoe, die selten fehlen und sich gegen das Ende hin in bedenklicher Weise häufen.

Die Psyche bleibt während des ganzen Verlaufes der Krankeit intakt. Auf dem Gebiete der Sensibilität zeigen sich häufig ganz im Anfange der Erkrankung leichte schmerzhafte Störungen und Parästhesieen, die aber sehr in den Hintergrund treten; nur in seltenen Fällen ist die Entstehung der Muskelaffection von lebhafteren Schmerzen begleitet. Sonst zeigen sich nirgends Anästhesieen und sonstige Abweichungen von der normalen Sensibilität. Ebenso sind die Functionen der Sinnesorgane ungestört. Die Functionen des Rectums und der Blase verhalten sich bis zum Tode vollkommen normal, Decubitus fehlt bis auf einen Fall (14.) vollständig. Störungen der Potenz werden ebenfalls vermisst.

Nur selten macht die schliessliche Erschöpfung der Kräfte in Folge der mangelhaften Ernährung dem qualvollen Dasein der Patienten ein Ende. Meist erfolgt der Tod durch eine intercurrente Pneumonie, wohl in Folge

der Störungen des Schlingaktes. In seltenen Fällen erlischt das Leben während eines dyspnoïschen Anfalles.

Die Krankheit zeichnet sich durch ihren verhältnissmässig rapiden Verlauf aus, durch ihre Malignität. Eine Heilung ist nicht gesehen worden. Die Dauer variirt in den Fällen, die bis zu Ende beobachtet worden sind von 1 bis 8 Jahren. Die meisten Kranken gehen in 2—3 Jahren nach dem Auftreten der ersten Erscheinungen zu Grunde, so dass die Prognose der Krankheit als eine absolut schlechte bezeichnet werden muss.

Aetiologisch wissen wir herzlich wenig. In einem Falle (10—13) trat die Krankheit bei vier Geschwistern auf, deren Eltern blutsverwandt waren. Sonst ist ein Einfluss hereditärer Belastung nicht nachzuweisen. Auffällig häufig wird die Entstehung der Krankheit einem heftigen Schrecke zugeschrieben. Das weibliche Geschlecht scheint mit doppelt so vielen Fällen betheiligt zu sein, als das männliche. Die Krankheit beginnt gewöhnlich zwischen dem 30. und 50. Lebensjahre. Einem Falle mit dem Beginne im Anfang der sechziger Jahre (4.) stehen die vier Fälle von Seeligmüller gegenüber, bei denen die Krankheit mit $^3/_4$ Jahren begann und der Fall Blumenthal mit 12 Jahren.

Therapeutisch ist bei der schlechten Prognose nicht viel zu unternehmen. Zu versuchen wäre die allgemeine Behandlung der chronischen Rückenmarkserkrankungen, speciell die Anwendung der Electricität. Durch eine geeignete Ernährung, ev. mit der Schlundsonde, wird sich das Leben zuweilen um geringe Zeit verlängern lassen.

Was die pathologische Anatomie der Krankheit anbetrifft, so besteht wohl darüber kein Zweifel, dass es sich in allen hierher gehörigen Fällen um eine Erkrankung der medulla spinalis und oblongata handle. Nur über die genauere Lokalisation und die Art der Affection findet man verschiedenartige Ansichten vertreten. Eine ganze Reihe von Fragen ist es, die sich uns hier aufdrängt, und die die verschiedenen Autoren in mannigfaltiger Weise zu beantworten versucht haben. Handelt es sich um eine Systemerkrankung, oder um eine diffuse Erkrankung, oder um eine Mischform?

Können verschiedenartige Erkrankungen der medulla das gleiche Bild hervorbringen? Können scheinbar identische Erkrankungen durch, unseren heutigen Untersuchungsmethoden nicht erreichbare Unterschiede verschiedene klinische Symptomencomplexe erzeugen? Oder endlich, können bei in der That identischen Affectionen der medulla die Art und Weise der Entwicklung, der Beginn des Leidens in verschiedenen Abschnitten des erkrankten Organs klinisch ein ungleich geartetes Bild geben? Es kann unmöglich unsere Aufgabe sein in diesen verwickelten Fragen auf Grund des geringen bis jetzt vorliegenden Materials eine endgültige oder auch nur der Wahrscheinlichkeit sich nähernde Entscheidung zu treffen. Es kann sich hier nur darum handeln, die verschiedenen Ansichten genauer zu präcisieren.

Charcot [1. 2.]) giebt als anatomische Grundlage der Krankheit die Sclerose der Seitenstränge und zwar spec. der Pyramidenbahnen, sowohl der gekreuzten, wie der ungekreuzten, in Verbindung mit einer degenerativen Atrophie der Ganglienzellen der grauen Vorderhörner an. Es handelt sich nach ihm um eine Systemerkrankung eines grossen Theiles des cortico-musculären Leitungssystems. In der That hat es sich ergeben, dass in allen Fällen, die zur Section gekommen sind, die angegebenen Bahnen jedenfalls betheiligt waren.

Gewöhnlich handelt es sich um eine Degeneration, die von den Pyramiden der medulla oblongata abwärts das gesammte System der Pyramidenbahn betrifft. Je nach der mehr oder minder vollständigen Kreuzung dieser Leitung ist bald der Hinterseitenstrang, bald der Hülsentheil des Vorderstrangs in weiterer Ausdehnung entartet. Nach den Vorderstrangresten hin erscheinen die Grenzen der degenerierten Stellen verwischt, da die Pyramidenbahnen anatomisch hier keine scharfe Grenze haben, sondern einzelne Bündel ihrer Fasern in das übrige Gewebe der Vorderstränge hinein versprengt erscheinen. [16]) Aber auch die Vorderstrangreste selbst erleiden, namentlich im Halsmark, nach unten hin abnehmend, eine analoge aber bedeutend geringere Veränderung, als die eigentliche Pyramidenbahn. Die Seitenstrangreste, so-

wohl die unmittelbar den Hinterhörnern anliegenden Theile der Hinterseitenstränge, wie die Kleinhirn-Seitenstrangbahn bleiben stets vollkommen frei. Dieselbe Degeneration findet sich in einzelnen Fällen über die Pyramiden hinaus aufwärts in den vorderen Abtheilungen des pons, im mittleren Drittel des Hirnschenkelfusses und in der inneren Kapsel. In einem Falle (4.) erschien der sulcus centralis und praecentralis des Grosshirns, die Gegend der muthmasslichen Ausgangsstätte der Pyramidenbahn, stark vertieft und verändert. Die Degeneration selbst besteht in einem Schmälerwerden oder vollkommenem Verschwinden der Nervenfasern. An ihre Stelle treten Reihen von Fettkörnchenzellen. Meist erst in zweiter Linie beginnt das Bindegewebe sich zu vermehren und zu verdichten und Spinnenzellen und zahlreichere Kerne zu zeigen. Corpora amylacea treten bald auf, bald fehlen sie. Die Gefässe erscheinen in einzelnen Fällen verdickt und sklerosiert, in anderen nicht.

Aehnlich gestalten sich die Veränderungen in den grauen Massen und zwar in den Nervenkernen im unteren Theile der medulla oblongata, vor allem im Hypoglossuskerne, und in den grauen Vordersäulen des Rückenmarks. Hier bleiben die Clarke'schen Säulen und der Tractus intermediolateralis vollkommen intakt. Die Degeneration besteht hier darin, dass die Ganglienzellen ihre Fortsätze einbüssen, schrumpfen, sich mit Pigment anfüllen, immer kleiner werden und schliesslich vollkommen verschwinden. Die Nervenfasern und das Bindegewebe verhalten sich, wie in den weissen Strängen. In den Vordersäulen nimmt die Entartung nach dem unteren Brustmark hin bedeutend an Intensität ab.

Die bulbären Nerven, namentlich der Hypoglossus, dann der Accessorius, der Vagus, der Glossopharyngeus, seltener der Facialis erscheinen atrophisch. Die Nervenfasern verschwinden mitunter ganz, und die Nerven bestehen dann nur aus dem vermehrten Bindegewebe. Aehnliche Degenerationen findet man in den vorderen Wurzeln der spinalen Nerven. Auch hier nimmt die Intensität der Entartung nach unten hin merklich ab. In den peripheren Nerven hat man degenerative Vor-

gänge noch nicht mit Sicherheit nachgewiesen. Die Muskeln erscheinen theils einfach atrophisch, theils fettig degeneriert.

Nur in wenigen Fällen erscheint dieses Bild in seiner ganzen Reinheit. Es kommen mannigfache Abweichungen vor:

Die Affection der Vordersäulen ist keine gleichmässige, resp. nach unten hin abnehmende. In einem Falle (18.) finden sich statt dessen zwei Herde, der eine im unteren Hals-, der andere im Lendenmark, die die gewöhnlichen Grenzen der Affektion nach hinten überschreiten. Die Mitbetheiligung der Vorderstrangreste erscheint bald mehr, bald weniger ausgeprägt. In einem Falle (8.) erscheinen die Hinterstränge hyperplastisch. Die Erkrankung, die in manchen Fällen beide Seiten genau symmetrisch ergreift (8. 9.) kann auf der einen stärker entwickelt erscheinen. (4.)

Leyden[17 18]) fasst die Fälle zum Theil als diffuse chronische Myelitis auf. In der That zeigt ein von ihm veröffentlichter Fall[19]) durchaus denselben Verlauf, wie unsere Krankheit; abweichend fanden sich während des Lebens nur geringe Störungen in der Innervation der Blase und geringe Sensibilitätsstörungen, so dass man, wenn man es nicht all zu genau nimmt, den Fall klinisch zur a. Lscl. rechnen könnte.

Im Allgemeinen erscheinen indessen alle die oben erwähnten Abweichungen nicht bedeutend genug, um das characteristische Bild der Degneration des cortico-musculären Systems zu verwischen, und in den Fällen, wo das Bild nicht ganz rein erscheint, sind doch die erwähnten Bahnen immer vor allen anderen betroffen.

Nun kommen aber Fälle vor, und die Zahl der beobachteten ist vielleicht nicht geringer, als die der oben angeführten, in denen die Authopsie genau das gleiche Bild der Degeneration gezeigt hat, während im Leben ein wichtiges Symptom der a. Lscl. fehlte.

Das sind die Fälle, die Leyden in seiner Arbeit über die progressive amyotrophische Bulbärparalyse[18]) unter diesem Namen zusammengefasst hat. Vergleichen wir die Schilderung, die Leyden von dieser Krankheit

giebt, mit der a. Lscl. Charcot's, so finden wir eine hervorragende Aehnlichkeit im ganzen Verlauf und in den Ausgängen. Die Lähmung und Atrophie der Muskulatur, das Auftreten der bulbären Erscheinungen, das Fehlen von Sensibilitätsstörungen, von psychischen Störungen, von Störungen in der Function des Rectums und der Blase sind beiden Krankheitsbildern gemeinsam. Ein Symptom hauptsächlich ist es, das den klinischen Unterschied zwischen beiden Erkrankungen begründet. Das ist das vollkommene Fehlen der spastischen Erscheinungen, der Rigidität und der Contracturen in den Fällen, die Leyden zur progressiven Bulbärparalyse rechnet.

Erscheint es nun geboten, auf Grund dieser Analogieen und Differenzen die beiden Krankheiten in eine zu vereinen, und die abweichenden Symptome als unwesentliche, als mehr zufällige zu betrachten? Wenn man typische Fälle vergleicht, kann man, glaube ich, nicht zweifelhaft sein, dass beide Krankheitsbilder von einander getrennt werden müssen. Die — zuweilen brettharte — Starrheit der Muskeln, die feste, unlösbare Contractur bestimmter Muskelgruppen in dem Krankheitsbilde Charcot's stehen in einem zu lebhaften Widerspruch mit der schlaffen Lähmung, der weichen Beschaffenheit der Muskeln bei der Bulbärparalyse. Man vergleiche nur die Schilderung, die Leyden [18]) von dem Gesichtsausdruck der an progressiver Bulbärparalyse Erkrankten giebt mit der oben von der a. Lscl. gegebenen: „Die untere Gesichtshälfte zeigt eine auffällige Erschlaffung und Ausdruckslosigkeit. Der Unter-Kiefer ist etwas herabgesunken, die Mundwinkel hängen beiderseits in ungleichem Maasse schlaff herunter, die Mundfalten sind verstrichen, so dass der untere Gesichtsabschnitt einen weinerlichen, fast stupiden Ausdruck darbietet."

Daher glaube ich, dass die Worte Leydens [19]): „Wer das Symptom (nämlich die Rigidität) stark entwickelt fand, rechnete seinen Fall zu dem Gebiete der Lateralsclerose, wer es vermisste, zur amyotrophischen Bulbärparalyse" trotz des darin den verschiedenen Beobachtern gemachten Vorwurfs ein ganz treffliches Merkmal der klinischen Diagnose enthalten. Wohl bemerkt, nur der

klinischen Diagnose. Was die pathologisch-anatomische Grundlage anbetrifft, kennen wir zwischen den beiden Erkrankungen keinen Unterschied. Bei der Section lässt sich nicht mehr erkennen, ob bei Lebzeiten des Kranken Contracturen bestanden haben oder nicht. Warum in dem einen Falle Contracturen eintreten, in dem anderen, scheinbar ganz gleichartigen, dieselben fehlen, können wir heute nicht entscheiden. Vielleicht ist die Ansicht von Kahler und Pick[4]) richtig, dass der Process bei der progressiven Bulbärparalyse in den Vorderhörnern, resp. den Nervenkernen der medulla oblongata beginne und erst später auf die Pyramidenbahnen überschreite, bei der a. Lscl. dagegen von vorn herein sich in der ganzen Länge des motorischen Leitungssystems localisiere; vielleicht handelt es sich um verschiedenartige Processe der betroffenen Bahnen, deren Unterschiede wir mit unseren heutigen Beobachtungsmitteln bis jetzt nicht haben feststellen können.

Dass einzelne Contracturerscheinungen, namentlich die sogenannte Klauenhand, auch der pes equino-varus, in der habituellen Haltung der Glieder ihren Grund haben und sich sekundär entwickeln, lässt sich nicht bestreiten. Diese finden sich auch bei der reinen Form der progressiven Bulbärparalyse und berechtigen deshalb nicht, solche Fälle, wie Charcot es thut, ohne weiteres der a. Lscl. zuzurechnen. Aber bei der Mehrzahl der oben angeführten Fälle sind die Contracturen eine so hervorragende Erscheinung, dass man nach einem anderen Grunde dafür zu suchen genöthigt ist. Ausserdem treten in den reinen Fällen der a. Lscl. die Contracturen mit grosser Schnelligkeit, oft fast als erstes Symptom der Krankheit auf, lassen häufig im weiteren Verlaufe wieder nach und können selbst ganz verschwinden, wenn die letzten Reste der Muskelsubstanz der Atrophie zum Opfer gefallen sind, während die habituellen Contracturen sich gerade in der letzten Zeit und sehr langsam entwickeln.

Die öfter gemachte Angabe, dass bei der a. Lscl. immer zuerst die Lähmung und dann die Atrophie komme, bei der progressiven Bulbärparalyse dagegen die Functionsstörung immer der Atrophie paralell gehe, entspricht den

thatsächlichen Verhältnissen nicht. Auch bei der Bulbärparalyse ist die Functionsstörung zuweilen für die Atrophie zu bedeutend [20]).

Schwierigkeiten in der Diagnose können entstehen, wenn gegen das Ende der Krankheit bei fortschreitender Atrophie der Muskeln die Contracturen der a. Lscl. zurückgehen. Hier kann nur die Anamnese entscheiden.

Bei der nahen Verwandtschaft der a. Lscl. und der progressiven amyotrophischen Bulbärparalyse ist es begreiflich, dass Mittelformen zwischen beiden existieren, bei denen die spastischen Erscheinungen weniger ausgeprägt sind, oder die nur durch einzelne wenige Zuckungen, durch eine vorübergehende Contractur des einen oder des anderen Muskels an das Verhalten der a. Lscl. erinnern. Diese Fälle, die bald unter dem Namen der einen, bald unter dem der anderen Krankheit beschrieben worden sind, sind es vor allem gewesen, die die Hauptverwirrung in der Differentialdiagnostik beider Krankheiten herbeigeführt haben. Die unglückseligen Namen haben allerdings auch das ihrige dazu beigetragen. Indessen, glaube ich, ist es das Richtigste, vorläufig mit einer Namensänderung noch zu warten, bis genügend Material vorhanden ist, um genau das klinische Bild und die anatomische Grundlage beider Krankheiten zu sondern und dann die Krankheiten mit dem pathologisch-anatomi-schen Namen zu bezeichnen, event. unter Hinzufügung der klinisch unterscheidenden Ausdrücke: spastisch oder atonisch.

Was im übrigen die Differentialdiagnose anbetrifft, so kommen hier eine Reihe verwandter Krankheiten in Betracht. Die progressive Muskelatrophie verläuft viel langsamer, es fehlen ihr die spastischen Erscheinungen, die Atrophie ergreift zunächst immer einzelne Muskeln und schreitet meist in einer bestimmten Reihenfolge fort, während es sich bei der a. Lscl. um eine Atrophie der Muskulatur en masse handelt. Gegen die Verwechslung mit der spastischen Spinalparalyse und der absteigenden Degeneration der Seitenstränge schützt das frühzeitige Auftreten hochgradiger Atrophie bei unserer Krankheit. Die spastische Spinalparalyse entwickelt sich ebenfalls

viel langsamer, beginnt meist in den Füssen und zeigt selten bulbäre Erscheinungen. Bei der absteigenden Degeneration muss sich der Nachweis einer primären Erkrankung im Verlaufe der Pyramidenbahnen führen lassen. Bei der Poliomyelitis anterior chronica handelt es sich um eine von den Füssen aufsteigende Paralyse, die zum Theil wieder verschwindet, während ein Theil der befallenen Muskeln vollkommen atrophiert; es fehlen die Contracturen. Bei der Pachymeningitis interna cervicalis, die ein sehr ähnliches Verhalten wie unsere Krankheit zeigt, treten Schmerzen und Sensibilitätsstörungen mehr hervor; es zeigt sich Nackensteifigkeit und Druckempfindlichkeit der Dornfortsätze der Halswirbel.

Es erübrigt noch der Versuch, die klinischen Erscheinungen auf die pathologisch-anatomische Grundlage zurückzuführen. Die Lähmung wird allgemein von der Leitungsunterbrechung in der Pyramidenbahn abhängig gemacht. Ferner wird fast allgemein angenommen, dass die Atrophie der Muskeln (und Nerven) die Folge sei der Degeneration und des Verschwindens der grossen Ganglienzellen der Vordersäulen des Rückenmarks resp. der Nervenkerne in der medulla oblongata. Indessen bin ich auch der Ansicht begegnet[21]), dass diese beiden Processe einander vollkommen ebenbürtig gegenüber ständen, dass die Erkrankung des gesammten cortico-musculären Systems ihren Anfang eben so gut in den letzten Ausläufern, in den Muskeln, wie in dem mittleren Schaltstück, den Ganglienzellen der Vordersäulen nehmen könne; analog der Friedreich'schen Anschauung von der progressiven Muskelatrophie. Schwieriger wird die Erklärung der erhöhten Sehnenreflexe. Es lassen sich hier zwei Möglichkeiten denken. Gleichzeitig mit den motorischen könnten auch die reflexhemmenden Bahnen, deren Existenz, wenn auch noch nicht anatomisch erwiesen, doch physiologisch unzweifelhaft ist, functionsuntüchtig geworden sein. Man müsste dann annehmen, dass die hemmenden Bahnen für die Hautreflexe und für die Sehnenreflexe auf verschiedenen Wegen verlaufen, da die ersteren sich in den meisten Fällen der Krankheit vollkommen normal

verhalten. Die andere Annahme, die von Charcot[22]) aufgestellt ist, ist die, dass die reflexvermittelnden Bahnen in der medulla spinalis, durch die von den Pyramidenbahnen ausgehende entzündliche Reizung, sich im Zustande einer leichteren Erregbarkeit befänden. In engem Zusammenhange damit steht Charcot's Erklärung der Entstehung der Spasmen und Contracturen. Solange das Rückenmark normal funktioniert, bewirken die kleinen sensiblen Reize, die von allen Seiten unaufhörlich auf dasselbe eindringen, reflectorisch eine ganz leichte andauernde Contraction sämmtlicher Körpermuskeln, den Muskeltonus. Ist die Reflexerregbarkeit durch irgend ein Irritament erhöht, so bewirken die gleichen kleinen Reize eine bedeutend erhöhte Spannung und ein nur wenig verstärkter Reiz eine bedeutend grössere Reaction der Muskeln, als im normalen Zustande.

Ich wende mich nun zu den beiden Krankheitsfällen, die ich zu untersuchen Gelegenheit hatte.

I. Frau S., geboren 1828, war von 1854—67 verheirathet, dann bis 1870 Wittwe und ist seitdem zum zweiten Mal verheirathet. Sie hatte sechs Kinder, von denen vier klein gestorben sind; sie hat nie abortiert. Sie ist hereditär neuropathisch nicht belastet. Seit ihrem 16. Lebensjahre litt Pat. an in vierwöchentlichen Intervallen auftretenden Anfällen von Hemicrania paralytica, die mit Aufstossen einhergingen und mit Erbrechen endigten. Seit kurzem sind dieselben fortgeblieben. Sie ist einmal im Wochenbett sehr krank gewesen, sonst will sie immer gesund gewesen sein. Pat. hat in ihrer Jugend ziemlich knauserig gelebt, sie hat früher im Keller gewohnt und in ihrem kleinen Materialwaarengeschäft tüchtig, aber nicht allzu anstrengend gearbeitet. Lues ist nicht nachweisbar.

Ihre jetzige Krankheit leitet Pat. von einem Falle her, bei dem sie einen heftigen Schreck bekommen haben will. Sie stieg kurz vor Weihnachten 1878 auf einen Sack mit Reis, um einen halben Hut Zucker fortzustellen. Dabei rutschte der Sack aus, sie fiel hin, und der Hut Zucker auf ihren Kopf, ihre Schulter und den

dieselbe deckenden rechten Arm. Seitdem ist auch die Periode fortgeblieben.

Gleich nach dem Falle wurde die Sprache matt, Pat. konnte nicht mehr so hell sprechen, wie früher, und nicht mehr singen. Seit Ostern 1879 bemerkte sie, dass ihre Haut rauh wurde, sie bekam rothe Flecke im Gesicht und Pickel auf den Armen. Gegen Weihnachten desselben Jahres merkte sie, dass ihre Finger, am meisten die der linken Hand, anfingen, krumm zu werden. Das wurde immer stärker, und allmählich wurde auch der Arm im Ellbogengelenk krumm. Dabei hatte sie leichte spannende Schmerzen unter der Achsel und im Ellbogen, wenn sie etwas anfasste. Seit Anfang März 1884 wurden Arme und Hände dünner. Dann wurde sie in den Schultern steif, „wie wenn Alles so schwer würde". Nunmehr traten auch Schmerzen im Knie- und Fussgelenk auf. Seit Mai verspürt sie Schwäche und Steifigkeit im linken, seit Juli auch im rechten Bein. Das linke Kniegelenk war eine Zeitlang geschwollen (ist wohl accidentell), dann wurden die Beine magerer. Seit Mai, angeblich in Folge des Electrisierens (?) ist sie sehr heiser und hat Schlingbeschwerden. Sie verschluckt sich leicht, so dass ihr die Bissen in den Kehlkopf gerathen; beim Trinken läuft ihr die Flüssigkeit öfter durch die Nase heraus. Seit März will sie auch im Gesicht magerer geworden sein. Schwäche in Händen und Armen trat angeblich erst mit der Atrophie ein.

Status praesens Anfang September 1884: Die Stirn der Pat. zeigt zahlreiche Runzeln. Die Naso-labialfalten sind deutlich ausgeprägt. Die Masseteren sind sehr dünn und deutlich contrahiert. Der Mund kann in Folge dessen nur etwa 2 cm. breit geöffnet werden. Die Lippen sind etwas atrophisch; es lassen sich mit denselben alle Bewegungen ausführen, jedoch nicht mit normaler Ausgiebigkeit und Stärke. Die Zunge erscheint sehr dünn, namentlich linkerseits, und ist am Rande eingekerbt; sie kann nicht sehr weit hervorgestreckt werden und zeigt fibrilläre Zuckungen. Der weiche Gaumen wird rechts bis zu normaler Höhe gehoben, links dagegen kaum bis zur halben Höhe. Pat. spricht heiser, jedoch

nicht undeutlich. Ueber die Schlingbeschwerden vergleiche oben.

Die Halsmuskulatur ist dünn und atrophisch; die m. sterno-cleido-mastoidei erscheinen rigide. Die Drehung des Kopfes geschieht nicht sehr ausgiebig, Beugung und Streckung sind ziemlich frei.

Die Arme sind im Schultergelenk fest an den Rumpf gepresst und nach innen rotiert; die Vorderarme werden im rechten Winkel flectiert gehalten; die Hände erscheinen proniert; die Finger sind, mit Ausnahme des Daumens in sämmtlichen Gelenken stumpfwinklig flectiert; der Daumen ist nur im letzten Gelenk etwas flectiert und adduciert; an der Ulnarseite des kleinen Fingers zeigt sich eine Furche. Die Arme können etwa bis zu 80° seitlich, bis 30° nach vorn gehoben werden; die Bewegung nach hinten ist fast ganz unmöglich; Rotation ist in geringen Grenzen ausführbar. Der Ellbogen kann activ nur bis zu etwa 110° gestreckt, dagegen vollständig gebeugt werden. Die Bewegungen im Handgelenk sind alle möglich, aber nicht von normaler Ausgiebigkeit. Die Finger können nicht gestreckt und nicht gespreizt, auch nicht ganz vollständig gebeugt werden. Der Daumen wird nur wenig ab- und adduciert, aber nicht opponiert; Extension und Flexion desselben sind nur in geringen Grenzen ausführbar. Die passiven Bewegungen entsprechen vollständig den activen; soweit überhaupt Bewegungen ausführbar sind, zeigen sich keine Widerstände. Den mangelnden Bewegungen entsprechen Contracturen im m. latissimus und cucullaris, im pectoralis, im teres major und deltoideus, im biceps und in allen Vorderarmmuskeln. Die gesammte Armmuskulatur erscheint stark abgemagert, namentlich der triceps und die extensoren der Hand und der Finger. Die Furchen zwischen den Metacarpalknochen sind tief ausgeprägt; der thenar und hypothenar sind vollkommen verschwunden; der deltoideus ist abgeflacht. Versuche, die Bewegungen über die angegebenen Grenzen hinaus auszuführen, erregen Schmerzen. Von keiner Sehne der Armuskulatur aus lassen sich Reflexe auslösen.

Die Wirbelsäule ist steif. Pat. kann sich schwer

bücken. Im Hüftgelenk ist active Beugung nur bis zum rechten Winkel möglich; die passive Beugung über den rechten Winkel hinaus stösst links auf bedeutendere, rechts auf sehr geringe Widerstände; die übrigen Bewegungen sind ziemlich frei. Im Kniegelenk findet man bei passiver Streckung etwas Widerstand, namentlich rechts. Die gesammte Muskulatur der Beine erscheint etwas abgemagert, in sämmtlichen Muskeln des Oberschenkels, besonders im quadriceps cruris, sowie in der Wadenmuskulatur findet man Rigidität. Alle Bewegungen der Füsse erscheinen schwach. Pat. kann sehr schwer eine Stufe steigen. Der Gang ist schlürfend. Der Patellarreflex ist deutlich vorhanden, aber nicht verstärkt; Fussklonus fehlt.

Die gesammte Muskulatur ist mechanisch ziemlich leicht erregbar. Die elektrische Untersuchung konnte leider nicht ausgeführt werden. Die Haut erscheint am ganzen Körper fettarm und atrophisch; sie zeigt keinerlei Exanthem.

Bei Muskelanstrengungen empfindet Pat. in der Schulter, im Ellbogen und im Knie leichte spannende Schmerzen; dieselben sind aber sehr geringfügig. Druck auf die Spitze des rechten Olecranons bewirkt stechenden Schmerz (accidentell?) Sonst sind keine Störungen der Sensibilität vorhanden. Die Sinnesorgane functionieren vollkommen normal. An den inneren Organen lässt sich nichts Krankhaftes nachweisen. Pat. leidet von jeher an Obstipation und führt öfter ab. Die Funktion der Blase zeigt keine Störungen.

Die Psyche erscheint vollkommen intakt. Pat. giebt an, seit Mai kein rechtes Interesse mehr für die Aussenwelt zu haben. Die Percussion des Schädels ergiebt keine Schmerzhaftigkeit.

Anfang November: Die Rigidität in den Beinen hat abgenommen. Pat. kann die Beine wieder besser heben und besser Stufen steigen. Die Arme können etwas weiter nach vorn und nach oben gebracht werden. Die Schlingbeschwerden sind verschwunden.

10. Februar 1885: Bronchitis und Laryngitis acuta; sehr starke Heiserkeit. Pat. bekommt leicht Dyspnoe,

namentlich nach einem Gange in die freie Luft. Sonst ist der Zustand unverändert.

Der geschilderte Krankheitszustand zeigt manche Abweichungen von dem typischen Bilde der a. Lscl. Vor allen Dingen fällt es auf, dass die Steigerung der Sehnenreflexe fehlt. Ferner hat sich vor der Atrophie, nach Angabe der Pat., keine Lähmung der Muskulatur gezeigt. Es entspricht dies Verhalten nach Leyden[17]) dem normalen Verhältnis bei der progressiven Bulbärparalyse. Auch die stärkere Betheiligung des motorischen Astes des n. trigeminus, wie sie sich in der Atrophie und Rigidität der Masseteren zeigt, erscheint ungewöhnlich. Endlich zieht sich die Krankheit über eine verhältnismässig lange Zeit hin, und es trat in der letzten Zeit eine deutliche Besserung wenigstens der bulbären Erscheinungen hervor.

Aber bei alledem ist das Bild der vorhandenen hochgradigen Atrophie und Contractur der Arme, der geringeren Athrophie und der Rigidität der Beine, dann das Hinzutreten der bulbären Erscheinungen bei fast vollständigem Fehlen von Sensibilitätsstörungen, beim Fehlen von Functionsstörungen des Rectums und der Blase, bei dem völligen Intaktsein der Psyche, ein so characteristisches, dass man mit Sicherheit die — klinische — Diagnose auf a. Lscl. stellen kann, mit dem wahrscheinlichen anatomischen Sitze in den oben angegebenen Parthieen des cortico-musculären Leitungssystems.*) Die nähere Differentialdiagnose der Krankheit habe ich weiter oben zur Genüge erörtert, so dass eine Wiederholung hier für den speciellen Fall wohl nicht nöthig ist.

*) Ich kann nicht unterlassen, hier einzuschalten, dass Strümpell in dem eben erschienen zweiten Bande seines Lehrbuchs der speciellen Pathologie, in welchem er die a. Lscl. als klinisch und anatomisch wohl definierte Krankheit schildert, die Contracturen als nebensächlich hinstellt, dagegen die Steigerung der Sehnenreflexe zu den wesentlichsten Symptomen des Krankheitsbildes zählt. Der vorliegende Fall spricht wenigstens nicht für diese Ansicht.

II. Interessant durch eine gewiss seltene Complication ist der folgende Fall, den ich freilich nicht unbedingt dem Gebiete der a. Lscl. zurechnen möchte.

Es handelt sich um einen Mann von 62 Jahren. Derselbe war früher Maschinenbauer, dann städtischer Briefträger und ist seit Kurzem als solcher pensioniert. Er ist seit 28 Jahren zum zweiten Mal verheirathet, hat drei gesunde Kinder und zeigt weder Spuren von Lues noch von Alcoholismus. Pat. leidet seit 40 Jahren an epileptischen Anfällen, die stets des Nachts im Schlafe, früher alle 14 Tage bis 3 Wochen, zuletzt in Zwischenräumen von 1/4 Jahr auftraten. Er beisst sich dabei regelmässig in die Zunge und steht, nachdem die Krämpfe aufgehört haben, in bewusstlosem Zustande auf und geht umher. Im Jahre 1874 erlitt Pat. bei einem Eisenbahnunfall zwei Rippenbrüche und eine Kopfverletzung auf dem Scheitel, von der er noch die Narbe an sich trägt. Er hat damals 5 Monate gelegen.

Etwa ein Jahr später erkrankte er mit Ziehen und Kriebeln in der rechten Hand. Dieselbe wurde allmählich gelähmt. Später begann dasselbe auch in der linken Hand. Nach und nach magerten die Arme ab.

Anfang 1882 kam Pat. in die Behandlung des Herrn Prof. Mendel. Es wurde damals festgestellt, dass der rechte Vorderarm bedeutend abgemagert war. Die rechte Hand und die Finger derselben standen in Flexion und konnten willkürlich nicht gestreckt werden. Die Beinmuskeln waren rigide. Die Sehnenreflexe zeigten nichts Ungewöhnliches.

1. Juli 1882. Fussphänomen links sehr stark, rechts nicht vorhanden.

19. October 1883. Durchschiessende Schmerzen an der Rückseite des linken Oberschenkels. Atrophie und Erhöhung der mechanischen Erregbarkeit der adductores femoris links. Der Patellarreflex erscheint links gesteigert. Das linke Bein ist schwächer als das rechte, Knie und Fussgelenk desselben erscheinen steif. Der triceps brachii ist beiderseits von seiner Sehne aus sehr stark reflectorisch erregbar. Die Prüfung der Sensibilität der Haut ergiebt normale Verhältnisse.

16. November 1883. Es treten links Contracturen im Handgelenk und in den Fingern auf. Leichte Parese des linken Facialis. Die Pupillen sind eng und reagieren wenig. Hautreize an den oberen Extremitäten zeigen erhöhte Reflexerregbarkeit. Es ist kein Fussklonus mehr vorhanden. Die Sensibilität ist intakt.

Am 23. Sept. 1884 ergiebt die Untersuchung eine leichte Facialisparese der linken Seite, sowohl im Mund, wie im Augenaste des Nerven. Die Zunge weicht ein wenig nach links ab; sie zeigt zahlreiche Bissnarben, aber keine Atrophie.

Hand und Finger stehen beiderseits in Flexionscontractur. Die linke Hand kann noch ein wenig extendiert werden, die rechte gar nicht. Die Finger können links bis zum rechten Winkel, rechts gar nicht activ gestreckt werden. Die gesammte Muskulatur der Arme erscheint atrophisch; der latissimus dorsi erscheint rechts dünner als links; der deltoideus ist beiderseits abgeflacht, namentlich rechts; Strecker und Beuger des Oberarms sind in geringem Grade beiderseits athrophisch. An den Vorderarmen zeigt sich hochgradige Atrophie der Muskulatur en masse, besonders der Extensoren, rechts fehlen die letzteren vollständig. Starke Atrophie des thenar und der interossei, namentlich links. Reflexzuckungen lassen sich durch Beklopfen sämmtlicher Sehnen der Ober- und Vorderarmuskeln auslösen. Beklopfen der Sehnen an der Volarseite des Handgelenks bewirkt Zuckungen im biceps.

Die motorische Kraft der Beine scheint nicht verringert; Pat. konnte sein Amt als städtischer Briefträger bis vor Kurzem vollkommen ausfüllen. Nur zieht er den linken Fuss etwas nach und setzt ihn mit der ganzen Sohle auf. Die adductores femoris erscheinen links etwas atrophisch. Der Patellarreflex ist rechts kaum, links bedeutend verstärkt. Von der Achillessehne aus lassen sich durch Anklopfen schwache Reflexe auslösen; Fussklonus besteht nicht.

Die elektrische Erregbarkeit ergiebt, soweit überhaupt Muskulatur vorhanden ist, normale Reaction. Die Haut ist schlaff und fettarm; Pat. schwitzt sehr leicht und

stark; nach den kleinsten Anstrengungen ist er oft wie in Schweiss gebadet. Die Untersuchung der Sensibilität, sowie der Functionen der Sinnesorgane ergiebt keine Störungen. Die Pupillen sind eng; die linke etwas enger als die rechte; sie reagieren, wenn auch nicht sehr ausgiebig, gegen Licht und Accomodation. Die Percussion des Schädels ist nicht schmerzhaft. Pat. leidet seit einigen Jahren an Verstopfung. Bei der Urinentleerung muss er stark pressen; es dauert zuweilen an 10 Minuten (?) ehe der Urin kommt. Dabei empfindet er mitunter etwas schneidende Schmerzen in der glans penis.

Neben diesen somatischen Erscheinungen findet man Zeichen geistiger Schwäche. Das Gedächtniss des Pat. ist — angeblich seit längerer Zeit — schwach; er rechnet schlecht und leidet an nicht sehr hochgradigen Ueberschätzungsideen.

Wie steht es nun mit der Diagnose des vorliegenden Falles? Dass die psychischen Störungen im engsten Zusammenhange mit der Epilepsie stehen, ist wohl unzweifelhaft. Es entsteht zunächst die Frage, handelt es sich um einen Fall von a. Lscl. Dafür spräche das Auftreten der Krankheit mit Schwäche, dann Contracturen und Atrophie in den Händen und Armen, das Vorhandensein von Rigidität bei geringer Atrophie in den Beinen, die Steigerung der Reflexe, bei äusserst geringer Betheiligung der Sensibilität. Aber die Krankheit entwickelt sich in einer sehr langen Zeit, ohne die eigentlich malignen Erscheinungen der a. Lscl. zu zeigen. Die bulbären Erscheinungen sind sehr gering. Die einseitige Facialisparese, die beide Abschnitte des Nerven getroffen hat, spricht eher gegen die genannte Krankheit, bei der die Betheiligung der bulbären Nerven so gut wie immer beiderseitig ist und der Augenfacialis meist frei bleibt. Auch die nur linksseitige Hypoglossusparese kann die Diagnose nicht stützen. Es ist wohl anzunehmen, dass wir es hier mit einer chronichen Affection der medulla spinalis zu thun haben. Die Muskelatrophie spricht für eine Betheiligung der grauen Vordersäulen.

Ob man für die Lähmung, die Contracturen, die erhöhte Reflexerregbarkeit die Pyramidenbahn verantwortlich machen kann, lässt sich nach dem heutigen Standpunkte unserer Kenntnisse nicht mit Sicherheit entscheiden. Die Störungen der Functionen des Rectums und der Blase sind zu geringfügig, um für eine Affection anderer Theile des Rückenmarks verwerthet werden zu können. Vielleicht würde eine genauere Untersuchung, die ich leider nicht mehr vornehmen konnte, eine Hypertrophie der Prostata bei dem 62jährigen Manne als Ursache nachzuweisen im Stande sein.

Um einen typischen Fall von a. Lscl. handelt es sich also nicht, aber jedenfalls um eine Affection, die der Krankheitsgruppe der spinalen Muskelatrophieen angehört und die dem Bilde der a. Lscl. am nächsten von allen kommt. Will man die Krankheit von dem Eisenbahnunfall ableiten, so könnte man sie als eine Form von Railway-spine bezeichnen, die allerdings von dem gewöhnlichen Befunde durch das Zurücktreten der Sensibilitätsstörungen, durch die sehr langsame und allmähliche Entwicklung abweicht, überhaupt ein ganz anderes Krankheitsbild darstellt. Das wäre natürlich nur eine Bezeichnung des ätiologischen Moments, aber keine anatomische Diagnose. An progressive Bulbärpalyse ist hier bei dem Zurücktreten der bulbären Erscheinungen überhaupt nicht zu denken. Progressive Muskelatrophie lässt sich durch die Contracturen, durch die Atrophie der Muskeln en masse ausschliessen. Gegen spastische Spinalparalyse spricht die hochgradige Muskelatrophie.

Es bleibt noch die Frage zu entscheiden, ob zwischen der Epilepsie und der spinalen Affection ein innerer Zusammenhang bestehe. Wenn auch bei mehreren spinalen Erkrankungen epileptiforme Zuckungen vorkommen so ist doch die Entwicklung einer palpablen Rückenmarksaffection überhaupt im Geleite einer echten Epilepsie ein so ungemein seltenes Vorkommnis, dass an einen ursächlichen Zusammenhang zwischen beiden wohl nicht gedacht werden kann, noch dazu, da die Epilepsie bereits 30 Jahre bestand, ehe die ersten Spuren der Rückenmarkskrankheit auftraten.

So bleibt nichts weiter übrig, als in unserem Falle ein zufälliges Nebeneinander von echter Epilepsie und einer Rückenmarksaffection zu erblicken, welche sich keinem der bisher beschriebenen Krankheitsbilder ohne Zwang einfügen lässt, jedenfalls aber der amyotrophischen Lateralsclerose am nächsten von allen kommt.

LITERATUR.

1. Progrès médical 1874. Charcot. La sclérose latérale amyotrophique. — 2. Progrès médical 1880. Charcot. Sclérose latérale amyotr. — 3. Erb. Krankheiten des Rückenmarks p. 96. — 4. Vierteljahrsch. f. prakt. Heilkunde 1879. Kahler und Pick. Beiträge zur Pathologie und pathol. Anatomie des Centralnervensystems. — 5. Dublin Journal of med. science. 1879. — 6. Deutsche Zeitschrift für prakt. Medicin 1876. Nr. 29, 30. — 7. Charitéannalen 1878. Adamkiewicz. Ein Fall von amyotrophischer Balhärparalyse. — 8. Virchow's Archiv 1874. Maier. Ein Fall von fortschreitender Bulbärparalyse. — 9. Börners deutsche medicinische Wochenschrift 1876. Nr. 16. 17. — 10. Comptes. rend. gén. 1884. — 11. Brit. med. Journal 1884. p. 362. — 12. Sclerosis lateralis amyotrophica 1883. — 13. Ein Fall von spastischer amyotrophischer Bulbärparalyse 1884. — 14. Archives de Physiologie 1876. p. 706. — 15. Archiv f. Psychiatrie 1885. Remak. Ueber das Verhältniss der Sehnenphänomene zur Entartungsreaktion. V. — 16. Archiv der Heilkunde 1877. Flechsig. Ueber Systemerkrankungen im Rückenmark. — 17. Leyden. Klinik der Rückenmarkskrankheiten. 1875 p. 444. — 18. Archiv f. Psychiatrie. 1878. Leyden. Ueber progressive amyotrophische Bulbärparalyse. — vergl. auch Archiv f. Psych. 1878. Pick. Ein Fall von a. Lscl. — e. d. 1880. Moeli. Ein Fall von a. Lscl. — 19. Zeitschrift f. klinische Medicin 1881. Leyden. Ein Fall von chronischer Myelitis cericalis. — 20. Erb. Krankheiten des verlängerten Marks p. 504. — 21. Möbius. Die progressiven primären Erkrankungen des willkürlichen Bewegungsapparates. — 22. Charcot. Léçons sur les localisations dans les maladies du cerveau et de la moëlle épinière. II. Leç. 12. 13. —

THESEN.

1) Die progressive amyotrophische Bulbärparalyse und die sogenannte amyotrophische Lateralsclerose unterscheiden sich nur durch ihren klinischen Verlauf, aber nicht durch ihre anatomische Grundlage.

2) Bei Verdacht auf eine neuropathologische Affection ist es zur Untersuchung nothwendig, den Patienten sich vollkommen entkleiden zu lassen.

3) Die Liebig'sche Suppe ist als Nahrungsmittel auch für die ersten drei Lebensmonate brauchbar, aber nicht empfehlenswerth.

VITA.

Verfasser, Heinrich Sachs, wurde am 8. Februar 1863 zu Halberstadt geboren, woselbst sein Vater practischer Arzt war. Von seinem neunten Jahre an besuchte er das königliche Gymnasium daselbst, später das Gymnasium in Wongrowitz, welches er Ostern 1881 mit dem Zeugniss der Reife verliess. Er brachte seine ganze Studienzeit in Berlin zu und bestand hier am 3. Februar 1883 das tentamen physicum und am 6. Februar 1885 das examen rigorosum. Während seiner Studienzeit besuchte er die Vorlesungen und Kliniken folgender Herren: Behrend, v. Bergmann, du Bois-Reymond, Eichler, Fasbender, A. Fränkel, Fräntzel, Fritsch, v. Gizycki, Guttmann, Hartmann, Helmholtz, Henoch, Hirschberg, Hofmann, Hofmeier, Kronecker, Leyden, Liebreich, Mendel, Munk, Peters, Reichardt, Schröder, Sell, Senator, Sonnenburg, Virchow, J. Wolff.

Allen diesen Herren, seinen verehrten Lehrern, spricht Verfasser seinen aufrichtigsten Dank aus.